

鲁登巴赫综合征 12例外科治疗

刘波, 葛建军, 林敏, 周正春, 高晴云, 刘永志

(安徽医科大学第一附属医院, 安徽 合肥 230022)

摘要: 目的 总结分析鲁登巴赫综合征的手术治疗经验。方法 回顾性分析 2002~2009年手术治疗的 12例鲁登巴赫综合征患者临床资料, 其中行二尖瓣机械瓣置换术 10例, 二尖瓣成形 2例, 房缺直接缝合 4例, 补片修补 8例, 同期行三尖瓣 De Vega成形术 6例, 左心耳结扎 3例。结果 围手术期无死亡, 均未出现严重并发症, 心功能明显改善。结论 鲁登巴赫综合征应尽早手术治疗, 正确选择处理二尖瓣病变的手术方式, 加强围手术期处理, 术后积极改善肺动脉高压, 保护左室功能是手术成功的关键。

关键词: 鲁登巴赫综合征; 房间隔缺损; 二尖瓣狭窄

Surgical treatment of Lutembacher's syndrome a report of 12 cases

LU Bo, Ge Jian-jun, Lin Min, et al

(First Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230022, China)

Abstract **Aim** To discuss the experience of surgical treatment of Lutembacher's syndrome. **Methods** Data of 12 cases of Lutembacher's syndrome who underwent surgical treatment from 2002 to 2009 were analyzed. The mitral valve replacement was performed in 10 cases and the mitral valvuloplasty was performed in the other 2 cases. The atrial septal defects were closed direct suture in 4 cases and auto pericardium patch in 8 cases. The tricuspid valvuloplasty was underwent in 6 cases and left atrial appendage ligation in 3 cases simultaneously. **Results** No death occurred in all cases. No severe complications related to the operation occurred. **Conclusion** Lutembacher's syndrome needs early surgical intervention. The success of operation is closely related to the mitral procedure, treatment of perioperative period. The appropriate postoperative management of pulmonary hypertension and left ventricular function may acquire satisfactory effect. **Key words** Lutembacher's syndrome, heart septal defects, atrial mitral valve stenosis

通讯作者: 葛建军, 男, 教授, 博士生导师, 研究方向: 心脏外科, E-mail: aygejianjun@yahoo.cn

鲁登巴赫综合征 (Lutembacher's syndrome) 是一种少见的前天性心脏病, 又称房间隔缺损伴二尖瓣狭窄综合征。其发

发病年龄集中于 4~6 岁左右, 其临床表现以持续高热 (39.5~40.5℃), 咳嗽、频发阵发性干咳为主, 部分咳白色粘痰, 个别咳黄脓痰, 婴幼儿伴轻度咳喘。早期肺部大多无阳性体征, 而肺部 X 线征异常明显, 远远高于肺部体征阳性率。肺炎支原体肺炎除肺部感染外, 还可以表现为多系统、多脏器侵犯体征, 如皮疹、心肌炎、尿常规异常, 神经系统损害等。支原体肺炎发病机制目前尚不很明确。既往多认为主要是 MP 在肺组织局部生长繁殖引起感染性炎症。近年来认为支原体感染与体液免疫, 细胞免疫相关, 存在机体免疫反应、免疫逃逸、免疫调节、免疫抑制、免疫蓄积等^[2,3]。本组中 17 例在住院过程中出现不同程度的肺外损伤, 12 例入院时就存在肺外损伤, 考虑与免疫损伤相关。因此在治疗中均给予了肾上腺糖皮质激素, 及时控制了病情。其实在临床工作中, 还经常碰到不以呼吸道症状来就诊的支原体肺炎患儿, 而是以“血尿”、“心悸”等来就诊, 若不仔细询问病史, 详细体检及完善实验室检查等, 很容易造成误诊、漏诊、或延误诊断。支原体感染可引起多脏器损害, 且临床表现多种多样, 因此, 在临床工作中应引起高度重视。

支原体肺炎不伴肺外损伤者, 若能早期诊断, 及时给予阿奇霉素, 红霉素, 罗红霉素等大环内酯类药物, 体温多能在静脉用药后 3~5 d 控制正常, 咳嗽等呼吸道症状明显改善, 之后结合口服维持治疗, 总疗程约 2~4 周。对于年幼患儿, 因为依从性差, 恐难完成足够疗程; 医生应强调患儿家长遵从医嘱, 并做到定期随访。伴有肺外脏器损伤者于阿奇霉素等静脉治疗时, 至少须 7~10 d, 重症可同时辅以肾上腺皮

质激素治疗, 疗程约 3~5 d 症状明显改善后, 阿奇霉素等改为口服维持治疗, 总疗程约 2~4 周。有资料表明, 对重症 MP 感染使用肾上腺皮质激素, 不仅临床症状和影像学大为改善, 还缩短了住院天数, 减少了难治性肺炎支原体肺炎 (refractory Mycoplasma Pneumoniae pneumoniae RMPP) 的发生, 而且未发现激素的不良反^[4,5]。

本组 92 例患儿随访时发现 2 例先后出现肺不张, 支气管扩张等并发症, 1 例给予纤维支气管镜下冲洗后痊愈。因此, 对于支原体肺炎患儿必须强调随访的重要性。国内曾有报道支原体肺炎遗留肺不张、支气管扩张、闭塞性细支气管炎等肺部后遗症, 并指出热程、胸腔积液、病变部位和肺外并发症是发生肺部后遗症的高危因素^[6]。

参考文献:

- [1] 胡亚美, 江载芳. 褚福棠实用儿科学 [M]. 7 版. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 1204-5
- [2] Wates KB. New concepts of mycoplasma pneumoniae infections in children [J]. Pediatr Pulmonol 2003 36(4): 267-78.
- [3] 陈志敏. 儿童肺炎支原体感染诊治研究进展 [J]. 临床儿科杂志, 2008, 26(7): 562-5
- [4] Amur A, Matsubara K, Tanaka T, et al. Methylprednisolone pulse therapy for refractory Mycoplasma pneumoniae in children [J]. Infect 2008 37(3): 223-8.
- [5] 王晓丽. 儿童支原体肺炎 302 例临床分析 [J]. 中国基层医药, 2010 17(2): 222-3.
- [6] 左慧敏, 刘秀云, 江载芳. 肺炎支原体肺炎发生后遗症的危险因素分析 [J]. 临床儿科杂志, 2008 26(7): 566-70.

(收稿日期: 2010-10-14)

生率占房间隔缺损的 0.6% ~ 4.0%, 占二尖瓣狭窄的 0.6% ~ 0.9%, 女性多见^[1]。目前外科手术和介入治疗是矫治鲁登巴赫综合征的主要手段, 由于介入治疗适应证有限, 仅针对二尖瓣病变较轻, 房缺边缘发育较好的患者^[2], 而国内确诊的鲁登巴赫综合征患者多以风湿性二尖瓣病变为主, 瓣膜毁损严重, 所以外科手术是首选治疗措施^[3]。2002~2009 年我们共手术治疗 12 例鲁登巴赫综合征患者, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料 本组男 2 例, 女 10 例; 年龄 25~43 岁, 所有患者均有活动后心悸气促, 心功能(NYHA 分级) II 级者 3 例, III 级者 9 例。伴双下肢水肿者 5 例, 无不能平卧及咯血者, 查体见心浊音界向两侧扩大, 听诊胸骨左缘 2~3 肋间可闻及收缩期杂音和心尖部舒张期杂音。肺动脉瓣第二音亢进、分裂。心电图: 房颤 7 例, 右心室肥大 10 例, 不完全性右束支传导阻滞 4 例, ST-T 改变 4 例, X 线检查肺血明显增多, 肺动脉段突出, 右房右室增大, 心胸比 0.52~0.84 术前心脏彩超均提示继发房间隔缺损, 二尖瓣病变为不同程度的瓣叶增厚, 交界融合, 开放受限, 开口面积 $(1.36 \pm 0.32) \text{ cm}^2$, 平均肺动脉压为 $(43.7 \pm 9.2) \text{ mmHg}$ 左心室舒张末内径为 $(43.2 \pm 6.2) \text{ mm}$, 3 例合并二尖瓣关闭不全, 4 例合并三尖瓣关闭不全。

1.2 手术方法 均在全身麻醉和浅低温体外循环下行心内直视手术, 采用冷血停搏液顺灌行心肌保护, 手术探查均符合术前诊断, 术中注意心肌保护特别是右心室的局部降温, 在修补房缺前彻底矫治二尖瓣病变, 经房间隔缺损或扩大房间隔缺损处理二尖瓣病变, 本组 12 例患者 10 例二尖瓣瓣叶明显增厚, 挛缩变形, 以后瓣为著, 瓣下腱索和乳头肌均有融合挛缩改变, 均行二尖瓣瓣膜置换术 (St Jude 或 CarboMedics 双叶机械瓣), 另外 2 例病变较轻, 瓣膜弹性尚可, 无明显变形, 行直视下二尖瓣成型术。房间隔缺损 8 例采用涤纶补片修补, 4 例直接缝合。术中注意检查三尖瓣, 病变较轻者也需成型以减轻反流, 有利于右心室功能的恢复, 同期行三尖瓣 DeVega 成型术 6 例, 左心耳结扎 3 例。对于心脏大, 心功能较差, 有传导阻滞者, 术中常规放置心外膜起搏导线接临时起搏器。

2 结果

本组 12 例无围手术期死亡, 平均呼吸机支持 12 h, 5 例安放临时起搏器, 一般于术后 5~7 d 拆除, 术后无低心排综合征, 无恶性心律失常或呼吸衰竭发生, 心悸气促症状明显缓解。12 例患者术后平均随访时间为 26.2 个月, 复查心脏彩超心房水平无残余分流, 置换瓣膜功能良好, 平均肺动脉压为 $(30.4 \pm 4.6) \text{ mmHg}$ 左心室舒张末期径为 $(42.4 \pm 7.5) \text{ mm}$, Hg 射血分数高于术前, 心功能改善明显。

3 讨论

Lutembacher 1916 年首先将先天性房间隔缺损和后天性二尖瓣狭窄作为一组综合征独自提出^[4]后经发展扩大了它的含义, 即先天性或后天性房间隔缺损和二尖瓣关闭不全均可称为鲁登巴赫综合征, 而二尖瓣病变可以是风湿性、先天性或粘液性改变等^[5]。

鲁登巴赫综合征不同于单纯的房间隔缺损和二尖瓣狭窄, 二者相互影响, 本病患者的临床表现和病变程度变化主要取决于以下因素: 继发孔房间隔缺损大小, 二尖瓣狭窄程度, 右室顺应性, 肺血管阻力。晚期患者往往肺动脉高压较重, 心功能较差^[6] 房间隔缺损左向右分流减轻了二尖瓣狭窄所造

成的左房负荷增加和肺静脉淤血状态, 而二尖瓣狭窄使左房压力增高, 加大左向右分流, 增加右房右室的容量负荷, 使右心、肺动脉及整个肺循环血量增多, 右心室前后负荷均增加, 易产生肺动脉高压和心力衰竭, 房缺和二尖瓣狭窄均可使左房流入左室血量减少, 无法通过左房增厚增大加强收缩从而增加进入左室的血流量, 所以左心室的废用性萎缩更加明显, 因而左室及主动脉较正常为小。晚期当肺动脉高压明显时, 心房压力差可消失, 甚至出现右向左分流造成艾森曼格 (Eisenmenger) 反应。

体外循环下修补房间隔缺损及解除二尖瓣狭窄是基本的治疗原则, 处理房间隔缺损之前必须首先彻底矫治二尖瓣狭窄, 多数患者二尖瓣呈风湿性改变, 瓣膜变形较重的有钙化或乳头肌融合, 需行二尖瓣置换术, 少数病变较轻者瓣叶弹性良好, 瓣下结构改变不大的可行直视二尖瓣成形术, 但手术适应证应严格把握, 术中需经食道超声监测, 对成形失败者即行换瓣, 否则易引起左心功能不全, 术中应保留乳头肌以利于保全二尖瓣结构与完整性, 有利于术后左室功能恢复^[7]。由于该综合征患者的左心功能较差, 无法耐受换瓣术后突然增加的前负荷而易导致左心功能不全, 所以选择置换的机械二尖瓣口径不宜过大^[3], 本组患者中大多选择 25 号机械瓣, 术后未出现严重心功能不全。房间隔缺损的修补主要根据左心房的大小和房间隔缺损的大小和位置决定, 鲁登巴赫综合征特有的血流动力学改变决定了本病患者左房一般较大, 大多数中央型房间隔缺损可以选择直接缝合, 但对上腔型、下腔型及左房较小者的房间隔缺损应补片修补为主, 可以降低左房压力, 减少术后房性心律失常和急性肺水肿的发生。

本病病程进展较单纯房缺或二尖瓣狭窄为快, 易并发肺动脉高压及心力衰竭, 故早期诊断早期加强围手术期处理尤为重要, 术中完善的心肌保护, 修补房间隔缺损的同时彻底有效地解除二尖瓣狭窄, 仔细探查并处理合并存在的三尖瓣不全是本综合征治疗获得满意效果的关键。术后常规强心、利尿、扩管降低外周阻力, 控制输液速度和剂量, 防止前负荷过重, 适当延长呼吸机辅助时间, 积极采用药物降低肺动脉压力, 必要时予以一氧化氮吸入。

参考文献:

- [1] Anwar AM, Nosir YF, Ajm A, et al Partial anomalous pulmonary venous connection associated with Lutembacher's syndrome [J]. *Echocardiography*, 2008, 25(4): 436-9
- [2] Shabbir M, Ahmed W, Akhtar K. Transcatheter treatment of Lutembacher's syndrome [J]. *Coll Physicians Surg Pak*, 2008, 18: 105-6
- [3] 张宝仁, 徐志云 主编. 心脏瓣膜外科学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2007: 441-8, 458-65.
- [4] Steinbaum W, Cohn KE, Selzer A. Atrial septal defect associated with mitral stenosis [J]. *Am J Med* 1970; 48: 295-7
- [5] 赵希武, 杨耀晨, 张显清, 等. 鲁登巴赫综合征的外科治疗 [J]. *中华胸心血管外科杂志*, 1994, 10(2): 143
- [6] 郭惠明, 张镜芳, 吴若彬, 等. 鲁登巴赫综合征 [J]. *中华外科杂志*, 1999, 37(12): 747-8
- [7] Essop MR, Kontozis L, Sareli P. Preoperative left ventricular dysfunction correlates with the adverse postoperative consequences of annular papillary disconnection in the course of mitral valve replacement for stenosis [J]. *Heart Valve Dis* 1998; 7: 431-7.